Aus der
pathologisch-anatomischen Anstalt der Universität Basel
Direktor: Prof. Dr. *E. Hedinger*

ZUR KASUISTIK DES RECHTSVERLAUFENDEN AORTENBOGENS BEIM MENSCHEN

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR
ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER
HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER
UNIVERSITÄT BASEL
VORGELEGT VON

TOBIAS MELODYSTA
AUS RADOM, RUSS. POLEN

BASEL
FRIEDRICH REINHARDT, UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI
1917

Aus der
pathologisch-anatomischen Anstalt der Universität Basel
Direktor: Prof. Dr. *E. Hedinger*

ZUR KASUISTIK DES RECHTSVERLAUFENDEN AORTENBOGENS BEIM MENSCHEN

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR
ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER
HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER
UNIVERSITÄT BASEL
VORGELEGT VON

TOBIAS MELODYSTA
AUS RADOM, RUSS. POLEN

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

BASEL
FRIEDRICH REINHARDT, UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI
1917

Von der medizinischen Fakultät der Universität Basel genehmigt auf Antrag von Professor *E. Hedinger*.

Dem teueren Andenken meiner lieben Mutter.

Meiner Fela in Liebe gewidmet.

Im Vorliegenden soll ein Fall von einem rechts verlaufenden Aortenbogen mit entsprechender Verlagerung der grossen Stämme desselben beschrieben werden. Diese Abnormität ist, ohne mit anderen Missbildungen des Circulationssystems verbunden zu sein, eine ziemlich seltene Erscheinung und wurde bis jetzt in der Literatur sehr wenig und nicht eingehend behandelt.

Am 7. Juni 1915 kam die Leiche des vierjährigen Ernst Sch. zur Sektion. Letztere ergab bei ihm neben einer Anzahl anderer pathologisch-anatomischer Befunde eine angeborene Abnormität im Verlaufe des Aortenbogens, was uns auch im Folgenden am meisten interessieren soll. Zwecks eingehender Beschreibung dieses Falles lasse ich zuerst die Anamnese in Auszügen, dann das Sektionsprotokoll folgen.

Sch. kam nach einem normalen Schwangerschafts- und Geburtsverlauf in einem als genügend zu bezeichnenden Entwicklungsstadium zur Welt; wurde von der Mutter gestillt, bekam mit 8 Monaten die ersten Zähne und erlernte das Gehen mit 14 Monaten. Im Januar-Februar 1915 machte er eine Lungenentzündung durch. Bis dahin und seither gesund, zeigte Sch. keinerlei Besonderheit; auch bei der letzten Erkrankung vom 30. Mai 1915, die sich als eine Diphtherie herausstellte und die mit spezifischen Membranbildungen an den Tonsillen und am weichen Gaumen, starker Schwellung der beidseitigen Submaxillar- und Cervicaldrüsen, auch später mit Intoxikationserscheinungen einherging, zeigte Sch. ausser starker Cyanose der Lippen beim Weinen keine Besonderheiten, die auf abnorme Zustände im Bereiche des Blutgefässsystems hinweisen könnten. Am 4. Juni, also etwa am sechsten Krankheitstag, nachdem die spezifische Serumtherapie vorübergehende Besserung geschaffen hat, trat in der Nacht eine wesentliche

Verschlimmerung ein, die schliesslich zum plötzlichen Exitus am 5. Juni geführt hat.

Die Sektion ergab folgenden Befund (Sektion 345, 1915):

Für sein Alter gut genährter und gut entwickelter Knabe. Totenstarre gelöst. Livores ausgedehnt, dunkel. Fettpolster gut entwickelt, blass. Muskulatur ebenfalls gut entwickelt. Bauchsitus ohne Besonderheiten. Zwerchfell beidseits in der Höhe der vierten Rippe. Rechte Lunge gut retrahiert und collabiert, die linke ausgedehnt fibrös verwachsen. Pleurahöhlen leer. Herzbeutel mit wenig Fett bedeckt. Thymus kräftig entwickelt, zweilappig, misst 5 : 3 : 1 cm. Im Herzbeutel einige Tropfen heller Flüssigkeit.

Herz: (80 gr.) etwas gross und schlaff. Spitze etwas abgerundet. Endocard, Klappen und Intima der grossen Gefässe rötlich verfärbt, zart. Ventrikel beiderseits erweitert, Trabekel stark abgeplattet. Aorta ascendens und Arteria pulmonalis je 4 cm. weit. Foramen ovale geschlossen. Wanddicke links 6, rechts 5 mm. Muskulatur blassgelblich, graurot, im ganzen etwas trüb. Kranzarterien zart.

Halsorgane: Zunge ohne Belag. Balgdrüsen etwas gross. Tonsillen ebenfalls gross, blutreich; beide — besonders aber die linke — unregelmässig zerklüftet und ulceriert, ohne Belag, mit eitrigen Pfröpfen. Pharynxfollikel gross, blutreich. Pharynx stark hyperaemisch und injiziert, in den aryepiglottischen Falten mit etwas schleimig eitrigem Belag. Aorta thoracica 3 cm. Umfang, zart. *Der Arcus verläuft abnormerweise hinter dem Oesophagus nach rechts, während links an der gewöhnlichen Arcusstelle das Lumen der Aorta blind endigt. Im Blindsack ist ein obliteriertes Lumen erkennbar. Die Halsgefässe gehen vom Arcus aortae auf der rechten Halsseite ab.*

Lungen: voluminös. Pleura rechts glatt, links mit zahlreichen fibrösen Auflagerungen. Auf der Schnittfläche erscheint das Lungengewebe blutreich, glatt, feucht, gut kompressibel und nirgends gekörnt. Die Bronchien sind

bis in die kleinen Aeste hinein gerötet und injiziert, mit schleimig eitrigem Inhalt. Pulmonalarterien zart. Bronchialdrüsen etwas vergrössert und feucht.

Milz: (35 gr.) leicht vergrössert, Kapsel glatt, gespannt. Pulpa dunkelbraunrot, von mittlerer Consistenz. Follikel reichlich und gross, Trabekel nicht sichtbar.

Nebennieren: klein: Mark schmal.

Nieren: (140 gr.) etwas gross, fibröse Kapsel leicht abziehbar. Oberfläche renkulär gefurcht, teils blassgelblich, etwas trüb, teils injiziert. Auf der Schnittfläche ist die Zeichnung deutlich, Blutgehalt teilweise gut, teils herabgesetzt. Transparenz im ganzen etwas herabgesetzt. In der Rinde einzelne kleine gelbliche Trübungen. Pyramiden etwas blutreicher. Nierenbecken blass.

Magen und Duodenum: Schleimhaut blass, Papille durchgängig.

Pankreas ohne Besonderheiten. Aorta abdominalis zart. Mesenterialdrüsen leicht vergrössert.

Darm: Schleimhaut des Dünn- und Dickdarmes blass, glatt. Peyer'sche Haufen gross, zum Teil bräunlich pigmentiert. Follikel klein. Appendix ohne Besonderheiten. Rectum, wie der übrige Darm.

Leber: (640 gr.) etwas gross, Oberfläche glatt, auf der Schnittfläche Zeichnung deutlich. Centra der Acini insulär, dunkelbraunrot bis gelblichrot. Transparenz im ganzen etwas herabgesetzt, stellenweise etwas stärkere Trübung. Consistenz gut. Gallenblase ohne Besonderheiten.

Harnblase: Schleimhaut blass, glatt.

Genitalien: Prostata ohne Besonderheiten. Linker Hoden im Leistenkanal, rechter ohne Besonderheiten.

Gehirnsektion nicht gestattet.

Bei genauer Besichtigung des aufgehobenen Präparates (Herz und grosse Gefässe im Zusammenhang mit den Lungen, Trachea, Oesophagus) kann man feststellen, dass die ca. 4 cm weite, hinter der Pulmonalis, über dem Septum ventriculorum gelegene, vom linken Ventrikel entspringende

Aorta, sich nach kurzem, kopfwärts gerichteten Verlaufe nicht dem linken, sondern dem rechten Bronchus zuwendet und um ihn den Bogen beschreibt, dessen Fortsetzung hinter dem Oesophagus zu liegen kommt. An der Aorta entspringt noch im aufsteigenden Teil eine linke Arteria anonyma, die auffallend kurz erscheint, von der Höhe des Bogens eine ungefähr normal starke Karotis dextra, kurz hinter der Höhe eine Subclavia dextra. Die linke Arteria anonyma teilt sich nach 1—1½ cm. langem Verlaufe in eine Subclavia, welche die Anonyma etwa in ihrer Richtung fortsetzt und eine zu dieser Richtung senkrechte Carotis. Jeder der Teilungsäste ist schwächer als das Stammgefäss, die Anonyma. Die Carotiden sind beidseits gleich stark entwickelt, dagegen zeigt die Subclavia rechts ein etwas grösseres Lumen als die an der linken Seite.

Der Aortenbogen selbst wendet sich, wie gesagt, nach rechts; an der Abknickungsstelle, an dem gewöhnlichen Arcusursprung, links endigt er blind, wobei sich eine Einbuchtung oder Art von Blindsack gebildet hat, der in der Tiefe ein obliteriertes Lumen erkennen lässt.

Das Venensystem zeigt keine Besonderheiten. Das Herz, abgesehen von der im Sektionsprotokoll schon erwähnten Dilatation beider Ventrikel, hat nichts Abnormes aufzuweisen. Trachea und Oesophagus verlaufen normal.

Um die Entwicklung dieser Anomalie richtig beurteilen zu können, müssen wir auf die Entwicklungsgeschichte des Blutgefässsystems zurückgreifen.

Ueber die Entwicklung der embryonalen Gefässe, einem der unklarsten Kapitel auf dem Gebiete der vergleichenden Entwicklungsgeschichte, sind drei Anschauungen auch heute noch geltend. Die erste stammt von His und kann als Einwachsungslehre bezeichnet werden. Sie gipfelt in dem Grundsatze, dass alle embryonalen Gefässe von den früher angelegten ausserembryonalen Gefässen des Fruchthofes ihren Ausgang nehmen, sich also langsam in den Embryo hineinschieben oder hineinsprossen.

Die zweite Anschauung wurde am schärfsten von Rabl gefasst. Danach ist das gesamte Gefässsystem des

Embryo in letzter Linie von der Herzanlage durch Sprossung nach Art späterer Capillargefässbildung abzuleiten. Ueber die Genese der ersten Herzzellen spricht sich Rabl nicht entschieden aus, aber soviel man aus der ganzen Darstellung ersieht, lehnt er die Einwachsungslehre ab und glaubt eher an eine lokale Entwicklung der ersten Gefässzellen und an einen sekundären Anschluss an die Dottergefässe.

Die dritte Anschauung kann man als Lehre von der lokalen Entstehung der embryonalen Gefässe bezeichnen.

Die Beweisführung, die für oder gegen die eine oder die andere Anschauung spricht, hier anzugeben, würde uns zu weit führen. Erwähnen möchte ich doch, dass Mollier und Rückert (Hertwigs Handbuch der vergleichenden und experimentellen Entwicklungsgeschichte) auf Grund eines sehr eingehenden kritischen Literaturstudiums und eigener vortrefflicher Untersuchung dahin gelangt sind, dass die Lehre von der lokalen Entstehung der Gefässzellen am meisten Geltung besitzt, d. h. dass die im Embryo sichtbaren Gefässzellenstränge nicht als Sprossen ausserembryonaler Gefässanlagen entstanden sind, sondern ihre Entstehung aus einzeln in loco entstandenen und netzförmig vereinigten Gefässzellen nehmen. Zu Gunsten dieser Lehre sprechen besonders die Befunde an Selachier-Embryonen. Die letzteren haben ergeben, dass die Gefässe, ebenso wie das Herzsäckchen, im Bereiche des Mesenchyms entstehen, und zwar als Zellen, die teils locker, teils dichter zusammenliegen. Die Zellkerne höhlen sich im Innern aus und wandeln sich dabei zur endothelialen Gefässwand um. Dagegen ist die Abstammung der gefässbildenden Zellen von den Keimblättern noch nicht mit voller Sicherheit zu beantworten. Die embryonalen Gefässe wachsen, nachdem sie einmal angelegt sind, selbständig weiter und geben durch eine Art von Sprossung immer neuen Seitenästen den Ursprung. Man beobachtet, dass von der Wand der bereits ausgehöhlten Gefässe solide dünne Sprossen ausgehen, die von spindelförmigen Zellen gebildet werden und mit andern sich durch Queräste zu einem Netzwerk verbinden. Die jüngsten und feinsten dieser Sprossen bestehen

nur aus wenigen aneinandergereihten Zellen oder selbst nur aus einer einzigen Zelle, die als Höcker dem Endothelrohr aufsitzt und sich in einem langen Protoplasmafaden auszieht. In die soliden Sprossen erstreckt sich hierauf von den bereits fertiggestellten Gefässen aus eine kleine Aussackung hinein, die sich allmählich verlängert und dabei zu einem Rohr ausweitet, dessen Wand von den auseinandergedrängten Zellen der Anlage hergestellt wird. Alle Zellen der Sprossen werden für die Gefässwand aufgebraucht. Indem aus den so entstandenen Gefässen wieder neue Sprossen hervorgehen und so fort, breiten sich die Gefässanlagen überall in den Lücken zwischen den Keimblättern und den aus ihnen durch Abschnürung hervorgegangenen Organen aus.

Das gesamte Gefässsystem der Wirbeltiere lässt sich auf eine durch die eben geschilderten Vorgänge gebildete Grundform zurückführen, nämlich auf zwei Blutgefässstämme, von denen der eine oberhalb, der andere unterhalb des Darmes in der Längsrichtung des Körpers verläuft. Der dorsale Längsstamm, die Aorta, liegt in dem Ansatz des dorsalen Mesenteriums, durch welches der Darm an der Wirbelsäule befestigt ist, der andere Stamm dagegen ist in das ventrale Mesenterium eingebettet und wandelt sich fast ganz zum Herzen um. Das Herz ist daher nichts anderes, als ein eigenartig entwickelter, mit besonders starken Muskelwandungen versehener Teil eines Hauptblutgefässes. Zur Zeit wo das Herz noch ein einfacher Schlauch ist, setzt es sich an beiden Enden in Blutgefässstämme fort, die sich gleichzeitig mit ihm angelegt haben. Das vordere oder arterielle Ende des Herzschlauches verlängert sich in ein unpaares Gefäss, den Truncus arteriosus, der noch unterhalb der Kopfdarmhöhle nach vorn verläuft. Der Truncus arteriosus teilt sich in der Gegend des ersten Schlundbogens in zwei Schenkel, welche von links nach rechts her die Kopfdarmhöhlung fassen und zur Rückenfläche des Embryo in einem Bogen emporsteigen. Hier biegen sie um und verlaufen dann in der Längsachse des embryonalen Körpers bis zum Schwanzende nach rück-

wärts. Die beiden Gefässe sind die primitiven Aorten; sie nehmen oberhalb des Darmdrüsenblattes, zu beiden Seiten der Chorda dorsalis ihren Weg unter den Rumpfsegmenten. Sie geben seitliche Aeste ab, unter denen sich bei den Amnioten die Arteriae omphalomesentericae durch bedeutende Grösse auszeichnen. Diese begeben sich zum Dottersack und führen zum grössten Teil das Blut aus den beiden primitiven Aorten in den Gefässhof hinein, wo es den Dotterkreislauf durchmacht.

Die grossen Gefässe, die am Anfange der Entwicklung angelegt werden, sind von denen des ausgebildeten Tieres oft sehr verschieden. Sie haben mannigfache Umwandlungen durchzumachen, von welchen diejenigen besonderes Interesse beanspruchen, welche sich an den grossen Arterienstämmen in der Nähe des Herzens, an den Aortenbögen, abspielen.

Bei allen Wirbeltieren nämlich entstehen zur Seite des Halses, wo sich die Kiemenspalten und Visceralbögen gebildet haben, im Verlaufe der letzteren auch grössere Gefässe, deren Zahl sich nach neueren Untersuchungen auf 6 beläuft. Ihren Ursprung nehmen sie vom Truncus arteriosus, ziehen dann dem Schlundbogen entlang zur Rückenfläche des Embryo empor und verbinden sich, wie gesagt, hier auf beiden Seiten der Wirbelsäule zu Längsgefässen, den beiden primitiven Aorten. Sie werden als die Aortenbogen — oder besser — die Schlundbogengefässe bezeichnet.

Bei den durch Kiemen atmenden Wirbeltieren gewinnen sie eine Bedeutung für den Atmungsprozess und verlieren frühzeitig ihre einfache Beschaffenheit. Schon ziemlich früh, nachdem sich der Truncus arteriosus geteilt hat, nimmt die Anzahl der Schlundbogengefässe rasch zu dadurch, dass neue Verbindungen zwischen dem ventralen Truncus arteriosus und dorsalen primitiven Aorten entstehen. Die Zahl der Schlundbogengefässe steigt auf 6 Paar, die ihrerseits frühzeitig Aeste an die benachbarten Organe abgeben, von denen mehrere eine grössere Bedeutung gewinnen. So entspringt die Carotis externa aus dem Anfang des ersten

Schlundbogengefässes und wendet sich zur Ober- und Unterkiefergegend. Die Carotis interna entsteht ebenfalls aus ihm, aber weiter dorsalwärts, dort, wo die Umbiegung in die Aortenwurzel erfolgt. Sie leitet das Blut zum embryonalen Gehirn und zu dem sich entwickelnden Augapfel. Vom letzten Bogen endlich sprossen kleine Zweige zu den sich bildenden Lungen. Die Anlage der aus dem Herzen entspringenden Arterienstämme ist ursprünglich eine streng symmetrische. Frühzeitig aber treten Verkümmerungen einzelner Gefässstrecken bis zum vollständigen Schwund ein, wodurch eine asymmetrische Lage der grossen Gefässe zustande kommt.

Zuerst verschwinden schon mit dem Eintritt der Nackenbeuge der erste und zweite Gefässbogen, die Verbindung ausgenommen, durch welche das Blut zur Carotis externa strömt. Der dritte Bogen bleibt erhalten, verliert aber seinen Zusammenhang mit dem dorsalen Ende des vierten und leitet jetzt alles Blut nur noch nach dem Kopf in die Carotis interna hinein, zu deren Anfangsstück er nunmehr geworden ist.

Die Hauptrolle bei der Metamorphose übernehmen der vierte und der letzte (ursprünglich sechste) Bogen. Wie wir aus dem Folgenden gleich ersehen werden, macht sich bald ein Uebergewicht der linksseitigen Gefässe geltend. Der Aortenbogen, der uns ja in erster Linie interessiert, bildet sich normalerweise unter Benutzung des zwischen der vierten und fünften Kiemenbogenarterie gelegenen Teiles der primären linken ventralen Aorta, ferner der vierten linken Kiemenbogenarterie selbst und der dorsalen linken Aorta. Die übrige Ventralaorta, wie schon erwähnt, wird zur Carotis. Die Arteria subclavia entspringt, als selbständiges Gefäss, in der Verlängerung der vierten Bogenarterie von der dorsalen Aorta.

Die entsprechenden Teile der rechten Seite werden folgendermassen verwandt: Der Teil der ventralen Aorta bis zum vierten Bogen zur Arteria anonyma, der weitere zur Carotis, die vierte Bogenarterie selbst zum Anfangsteil der Subclavia.

In unserem Falle hat ein entgegengesetzter Modus der Entwicklung der grossen Gefässe Platz gegriffen: hier ist die rechte vierte Kiemenbogenarterie mit dem unterhalb derselben gelegenen Teile der sechsten ventralen und dorsalen Aorten zum Bogen umgebildet worden; von ihm entspringt ganz isoliert die Carotis, als Verlängerung der ventralen Aorta; ebenso geht von ihm selbständig die Subclavia hervor. Auf der linken Seite dagegen ist der Anfangsteil der ventralen Aorta zur linken Anonyma geworden, von der an der Teilung die vierte Bogenarterie als Anfang der Subclavia sinistra und die linke Carotis abgeht.

Nun stellt sich die Frage, was wir eigentlich vor uns haben, d. h. in welche Gruppe von abnormen Zuständen sich der gegebene Fall einreihen lässt. Und da liegen in erster Linie zwei Möglichkeiten vor: die der Varietät oder die der Missbildung.

Als Varietät bezeichnet man ein abnormes Verhalten eines Gefässes, insofern dasselbe angeboren ist. Im späteren Leben durch irgendwelche Verhältnisse entstandene Aenderungen werden nicht als Varietäten bezeichnet, sondern als pathologische Vorkommnisse. Dasselbe gilt nun aber auch von solchen Anomalien der Gefässe, die zwar angeboren sind, aber derartige Funktionsstörungen nach sich ziehen, dass daraus ein pathologischer Zustand, eine Krankheit entsteht. Da die letzteren unter diesen Umständen von Geburt an vorhanden sind oder ihre Quelle wenigstens in angeborenen Formfehlern zu suchen ist, so werden dieselben als zu den Missbildungen gehörig angesehen.

Als Varietäten sind somit nur solche Fälle von abnormem Verhalten der Gefässe zu bezeichnen, bei denen keine merklichen Störungen irgendwelcher Funktionen zur Beobachtung kommen.

Dies wird auch mit den von Schwalbe (Ernst Schwalbe: «Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere», Fischer's Verlag, Jena 1906) gegebenen Definitionen stimmen. Als Missbildung bezeichnet Schwalbe eine während der foetalen Entwicklung zustande gekom-

mene, also angeborene Veränderung der Morphologie eines oder mehrerer Organe oder Organsysteme, oder des ganzen Körpers, welche ausserhalb der Variationsbreite der Species gelegen ist. Und kurz darauf bei der Betrachtung der verschiedenen Stufen von abnormen Zuständen sagt Schwalbe: «Es ist, trotzdem ich die gegebene Definition für die beste bis jetzt vorhandene halte, doch ohne alle Frage, dass eine ganz klare Abgrenzung des Gebiets der Missbildungen auch hiermit nicht erzielt wird. Die Grenze gegenüber der Variation lässt sich auch mit Hilfe dieser Definition nicht überall feststellen. Es fehlt noch viel daran, bis die Variationsbreite für alle Organe von den Morphologen festgestellt ist, bis eine ausreichende Analyse der Formen (G. Schwalbe) erreicht ist. Die Abgrenzung der Varietät gegenüber der Anomalie kann gar nicht anders gegeben werden, als dass empirisch auf Grund ontogenetischer und phylogenetischer Untersuchungen festgestellt wird, welche Formzustände eines Organs unter die Variationsbreite fallen. Ein Gesichtspunkt, der für die Unterscheidung von Anomalie und Varietät in Betracht kommt, ist zweifellos, dass durch eine Variation, sei sie noch so weitgehend, niemals eine Funktionsstörung gesetzt werden kann . . . Es kann daher in manchen Fällen als Kriterium der Entscheidung zwischen Anomalie und Varietät gelten, ob bei der betreffenden Formabweichung eine Funktionsstörung angenommen werden muss, bezw., wenn es sich um geringe Formabänderungen handelt, ob bei den weiter ausgebildeten Formen der betreffenden Organänderung erfahrungsgemäss eine solche Funktionsstörung anzunehmen ist.»

Aus der Krankengeschichte des Knaben Sch. haben wir gesehen, dass bei ihm zu Lebzeiten keine Symptome, die auf abnorme Zustände oder eine Funktionsstörung im Blutgefässsystem zurückgeführt werden könnte, beobachtet worden sind: kein blasendes systolisches Geräusch, das auf das Offenbleiben des Ductus Botalli hindeuten könnte, keine ausgesprochene Cyanose der Haut, woraus man eine Mischung des venösen und arteriellen Blutes, d. h. ein offenes Foramen ovale, vermuten müsste. Nichts ist überhaupt

intra vitam gefunden worden, was auf die so oft mit der Verlagerung der grossen Arterienstämme verbundenen anderweitigen Abnormitäten, Septumdefekte des Herzens, mangelhafte Trennung des sonst in der Norm streng voneinander geteilten kleinen und grossen Blutkreislaufs, hinweisen könnte.

Der Sektionsbefund deckt sich in dieser Beziehung mit dem Ergebnis der Auskultation am Herzen, insofern wir gesehen haben, dass das Foramen ovale geschlossen, der Ductus Botalli obliteriert gefunden worden ist.

Angesichts dieser Tatsache, d. h. dass in unserem Falle nur von einer Verlagerung des Arcus aortae und der grossen Gefässe ohne anderweitige Komplikationen im Blutgefässsystem und deshalb auch ohne irgendwelche Funktionsstörungen, die Rede sein kann; und auf Grund obiger Betrachtung über Missbildungen und Varietäten, können wir in diesem Falle das Vorliegen einer Missbildung mit einiger Sicherheit ausschliessen und nur das Vorhandensein einer Varietät im Ursprung und Verlauf der grossen Arterienstämme annehmen.

Ebenso wie die Missbildungen, scheinen auch die Varietäten auf den ersten Blick völlig regellose Vorkommnisse zu sein; wie jene aber eine bestimmte Gesetzmässigkeit erkennen lassen (Schwalbe), so gehorchen auch diese bestimmten Gesetzen. Letzteres eingehend studiert und beschrieben zu haben, ist das Verdienst von Krause.

Sobald eine grössere Beobachtungsreihe von Varietäten vorliegt, ergibt sich, dass keineswegs alle denkbaren Varietäten auch wirklich realisiert sind, sondern dass wenige, ganz bestimmte, sehr häufig wiederkehren. Bei grösseren Reihen von Varietäten der Gefässe lassen sich leicht Uebergänge untereinander aufweisen, die mehr oder weniger alle denkbaren Zwischenstufen repräsentieren. Mit Hilfe der Entwicklungsgeschichte und der vergleichenden Anatomie lässt sich wenigstens für einige genauer untersuchte grosse Stämme die ganze Menge der beobachteten Varietäten auf gemeinsame Grundtypen zurückführen, von

denen die einzelnen Modifikationen nach dieser oder jener Richtung hin darstellen.

Die Varietäten können sich nun in verschiedener Weise darstellen: entweder handelt es sich um Gefässe, die im normalen Körper nicht vorkommen: einige derselben haben gar keine Analogie mit normalen Gefässen, andere stellen Wiederholungen normal vorhandener Gefässe dar; oder einzelne Arterien fehlen und ihre Verbreitungsbezirke werden von kleinen ungenannten Zweigen benachbarter Gefässe versorgt; oder schliesslich beziehen sich die Variationen auf in der Norm vorhandene Gefässe, was weit häufiger vorkommt.

Die letzte Möglichkeit bezieht sich auf unseren Fall, und sie soll deshalb näher erörtert werden.

Die Abweichungen können hier folgende Punkte betreffen:

a) Der Ursprung des Gefässes ist verändert. Es entspringt von einem grösseren Stamm, der näher dem Herzen gelegen ist, als es eigentlich der Fall sein sollte. Solche Aeste werden als aufwärtsgerückte bezeichnet. Oder die Arterie kommt aus einem kleinern, vom Herzen entfernten Stamme, wobei sie als abwärtsgerückte bezeichnet wird. Sie kann sogar rückläufig werden, d. h. ihre peripherische Ausbreitung liegt dem Herzen näher, als ihre Ursprungsstelle. Als Varietäten dieser Gruppe kann man auch diejenigen Fälle erwähnen, wo ein Stamm überzählige Aeste abgibt. Endlich können Arterien gemeinsam entspringen, die eigentlich getrennten Ursprung haben, oder die grösseren Aeste eines Stammes werden direkt vom nächsten Hauptstamm abgegeben, wie z. B. in unserem Falle die Arteria subclavia und Carotis dextra vom Arcus aortae.

b) Das Kaliber des Gefässes kann verändert sein. Dadurch geraten benachbarte Arterien in veränderte Stellung zu einander, indem ein in der Norm kleinerer Zweig als Hauptstamm auftritt, und umgekehrt.

c) Schliesslich kommen noch die Varietäten der Lage und des Verlaufs verschiedener Gefässe vor, die oft unbedeutend, öfters aber in chirurgischer Beziehung von

grosser Wichtigkeit sind. Seltener ist der Verlauf einer abnorm entspringenden Arterie in der Art abweichend, dass sie Gegenden und Organe berührt, in deren Nachbarschaft sie in der Norm nicht angetroffen wird, oder dass sie durch eine Oeffnung geht, die eigentlich nicht für sie bestimmt ist.

In unserem Falle handelt es sich um die letztgenannte Art der Gefässvariationen, d. h. um eine Varietät der Lage und des Verlaufs eines grossen Gefässstammes, wie es der Arcus aortae ist. Infolge der Rechtslagerung des Aortenbogens und seines Verlaufes über dem rechten Bronchus kamen noch andere Abweichungen vom normalen Verlauf der Gefässe zustande. So hat sich hier, was im entwicklungsgeschichtlichen Sinne zu erwarten war und leicht begreiflich ist, eine linke Arteria anonyma entwickelt, und die Carotis und Subclavia dextra entspringen isoliert vom Aortenbogen.

Zu Störungen irgendwelcher Funktionen gab dieser Zustand keinen Anlass, kann somit als reine Varietät aufgefasst werden, deren Vorkommen, ohne eine Begleiterscheinung anderer Missbildungen des Circulationssystems zu sein, ein recht seltenes ist.

Fragen wir nach den Gründen dieses abnormen Verhaltens der Gefässe, so müssen wir zuerst bemerken, dass die eigentlichen Entstehungsursachen der Missbildungen und Varietäten noch unbekannt sind. Das innere Moment, welches in der abnormen Entwicklung zweifellos schon in frühesten Zeiten der fötalen Periode mitgesprochen hat und uns einzig und allein diejenigen Vorgänge im Innern der betreffenden Anlage, die zur Abweichung der Norm geführt haben, erklären könnte, ist noch nicht gefunden oder ungenügend erklärt. So müssen wir uns bei der Beurteilung der Entstehungsweise von angeborenen Anomalien auf mehr oder weniger äussere Ursachen beschränken.

Fragt man weshalb, wie in unserem Falle, die von der Norm abweichende Seite eines ursprünglich bilateral symmetrisch angelegten Aortenbogens, der stets einseitig unter Verkümmerung der andern Seite zur Entwicklung kommt, sich ausgebildet hat und erhalten worden ist, so sind ver-

schiedene Gründe in Erwägung zu ziehen. Es wäre in Bezug auf das Zustandekommen eines rechten Aortenbogens denkbar, dass schon ein geringes mechanisches Moment genügte, dem Aortenbogen die rechte von der ihm in gleicher Weise zur Verfügung stehenden Bogenarterie geeigneter zu machen. Es könnte der Mitteldruck des Blutes aus irgendwelchem Grunde, wie z. B. durch die Schwerkraft des Blutes, Vermehrung der Widerstände, Verstopfung des Gefässes durch ein Blutgerinsel, gesteigert. resp. vermindert sein. Dadurch fand das Blut an der falschen Seite günstigere Stromverhältnisse und dieselbe gelangte zur Entwicklung, während die andere Seite verkümmern musste. Oder die Gewebselemente der Wandung vermehrten und vergrösserten sich aus innern unbekannten Ursachen, in einem Fall stärker, im andern weniger, als es normalerweise geschehen würde; es geschieht also das, was Schwalbe excedierendes Wachstum nennt, und was zur Erklärung von Anomalien oft herangezogen wird.

Diese Gründe erklären uns, wenn auch ungenügend, die Persistenz und sekundäre Entwicklung der vierten rechten Kiemenbogenarterie zum Arcus aortae, sind aber in keinem Falle imstande, uns das völlige Verschwinden der andern Seite zu erklären. Dass letztere nur durch Nichtgebrauch sich gänzlich zurückbilden und verschwinden sollte, ist höchst unwahrscheinlich.

Es bleibt noch die Möglichkeit, ob hier vielleicht entzündliche Prozesse der foetalen Periode im Spiele sind, zu prüfen übrig. In der Tat sind solche oft beobachtet und zur Deutung der Entstehung von Missbildungen herangezogen worden. Für den vorliegenden Fall liegt diese Erklärung am nächsten. Es konnte hier eine Entzündung der Arterienwand, eine Endarteritis, intrauterin vorhanden gewesen sein, die zur Obliteration und Verkümmerung des Gefässes geführt hat. Die an der Abgangsstelle der vierten linken Kiemenbogenarterie gefundene blindsackförmige Einziehung mit einer punktförmigen Oeffnung, die an dieser Stelle ein obliteriertes Lumen erkennen lässt, kann als narbige Einziehung des durch entzündliche Prozesse ver-

kümmerten Gefässes betrachtet werden. Die rechte vierte Kiemenbogenarterie trat dann vicariierend ein und gelangte zur vollen Ausbildung als Aortenbogen. Dementsprechend ist auch der Ursprung der grossen Gefässe, Anonyma, Carotis, Subclavia, auf die entgegengesetzte Seite verlagert.

In der Literatur sind viele Fälle beschrieben worden, wo es sich neben grösseren Anomalien des Kreislaufsystems auch um analoge oder ähnliche Variationen im Bereiche des Aortensystems handelt, die aber, meistens als Nebenbefunde betrachtet, nur flüchtige Erwähnung finden. In manchen Fällen z. B. findet nur die Erwähnung eines rechts verlaufenden Arcus aortae statt, indem die Untersuchung und Erklärung tiefgreifender Missbildungen am Herzen zur Hauptaufgabe der betreffenden Autoren geworden ist. Ferner sind auch solche Fälle beschrieben worden, in denen neben einem rechten Aortenbogen ein offener Ductus Botalli beobachtet worden ist. Die Beschreibung der Gefässvarietät an und für sich geschieht hier viel gründlicher und ausführlicher. Dagegen ist die reine Varietät der Aorta im Sinne eines rechts verlaufenden Arcus mit Verlagerung der Ursprünge der grossen Arterienstämme ziemlich selten.

Die früheste Veröffentlichung dieser Anomalie finden wir bei Meckel, in seinem Handbuch der pathologischen Anatomie (Leipzig 1812). Dort heisst es: «Sehr merkwürdig ist die von einigen Beobachtern angegebene Verteilung der grossen Gefässe bei dieser Missbildung (es handelte sich um Septumdefekte am Herzen), die gewiss von den meisten nur übersehen worden ist. In dem von Nevin beobachteten und beschriebenen Falle entsprangen die Kopf- und Schlüsselbeinarterien beider Seiten abgesondert aus dem Bogen der Aorta. Ebenso fand ich es in den beiden von mir beobachteten Fällen.

Caillot, Düret und Obet sahen in den beiden von ihnen beschriebenen Fällen sogar den ungenannten Stamm auf die linke Seite gerückt, aus ihm die Schlüsselbeinarterie und Carotis dieser Seite entspringen, während auf der rechten Seite beide getrennt aus dem Bogen der Aorta hervorsprossten und die rechte Vertebralarterie nicht aus der

Schlüsselbeinarterie, sondern der Carotis ihrer Seite kam. Dabei ist es sehr merkwürdig, dass bei dem dreijährigen Kinde, welches sie beobachteten, genau wie in beiden von mir beobachteten Fällen, die Aorta nicht über dem linken, sondern über dem rechten Luftröhrenast wegging und sich hinter der Speiseröhre weg, zur linken Seite der Wirbelsäule schlug. Dies erinnert sehr auffallend an die Anordnung der Gefässe bei den Reptilien, wo sich zwei Aorten finden, die sich auf dem Rückgrat verbinden, nachdem die eine über den linken, die andere über den rechten Bronchus weggegangen ist.»

In Henle's Handbuch der systematischen Anatomie finden wir die von Krause eingehend beschriebenen Varietäten des Gefässsystems. Krause hat die in der Literatur zerstreuten Fälle von abnormem Gefässverlauf gesammelt und noch einige eigene Beobachtungen hinzugefügt. Hier werden die Varietäten des ganzen Gefässsystems vom praktischen und theoretischen Standpunkt eingehend studiert. Sehr lehrreich für unsern Fall sind die von Krause beschriebenen Varietäten der Kiemenbogenarterien, von denen wiederum diejenigen des vierten Paares für uns von besonderem Interesse sind. So finden wir bei Krause Fälle von doppelt persistierenden Aortae ascendentes oder einem ebenso doppelt bestehenden Aortenbogen. Diese letzte Variante beruht auf der Persistenz beider Kiemenbogenarterien, woraus ein doppelter Aortenbogen resultiert, doch pflegt hier stets der linke Bogen den rechten gleich nach dessen Umschlingung des rechten Bronchus mit auf die linke Seite hinüber zu ziehen, so dass beide Bogen Trachea und Oesophagus ringförmig umschliessen. Ferner beschreibt Krause verschiedenartige Varietäten im Ursprung und Verlauf von Aesten der vierten Kiemenbogenarterie, wie z. B. der Arteria anonyma, Subclavia, Carotis, sowohl an der rechten, wie an der linken Seite. Unregelmässigkeit in der Entwicklung des Truncus arteriosus, gewöhnlich begleitet von mehr oder weniger ausgedehnter Perforation der Septa des Herzens, und überhaupt die denkbarsten Kombinationen von abnormem Gefässverlauf, die auf Persistenz

falscher und Obliteration sonst in der Norm bestehender Kiemenarterien zurückzuführen sind.

Ein unserem analoger Fall eines rechten Aortenbogens wurde von Krause einige Male beobachtet: «Der Arcus aortae» sagt Krause bei der Beschreibung dieser Fälle, «läuft nicht vor der Trachea und über dem Bronchus sinister, sondern schlägt sich sogleich über den rechten Bronchus nach hinten und geht in die alsdann an der rechten Seite der Wirbelsäule herabsteigende Aorta descendens über.»

Bei der Begründung der Varietäten greift Krause auch auf die Entwicklungsgeschichte zurück. Weshalb aber der Blutstrom, meint Krause, in einzelnen Fällen sich andere Wege offen hält, als die gewöhnlichen, kann weder im Allgemeinen noch im Speziellen angegeben werden und somit bleibt der eigentliche Grund der fraglichen Varietäten unerklärt. Krause selbst kann sich aber doch dem Gedanken nicht verschliessen, dass es sich hier um ein rein mechanisches Moment handelt, welches die Varietäten, zum Teil wenigstens, zu erklären vermöge. Er findet es, ebenso wie Meckel, nicht uninteressant, darauf hinzuweisen, dass die beim Menschen beobachteten Varietäten den normalen Bildungen bei Tieren entsprechen. Es ist somit nicht unwahrscheinlich, dass dieselben Ursachen (wie bei den Tieren) den Blutstrom bald in dieses, bald in jenes Bett leiten.

Zahlreich sind auch diejenigen Fälle, wo ein rechts verlaufender Arcus aortae, ohne dass die Autoren auf Einzelheiten eingehen, festgestellt und erwähnt wird.

So hat A. Brenner (Archiv für Anatomie und Physiologie — Anatomische Abteilung — 1883) in drei Fällen einen rechten Aortenbogen gefunden.

Weiterhin erwähnt diese Varietät: Meinertz (Virchovs Archiv 1901), Gross (Zieglers Beiträge 1905), Epstein (Zeitschrift für Heilkunde 1886).

Auch Thorel hat in Lubarsch-Ostertags Ergebnissen der Pathologie 1904 einen Fall veröffentlicht, wo es sich um einen über den rechten Bronchus ziehenden Aorten-

bogen handelt, doch ist dieser Fall noch wegen der Abweichung in der Reihenfolge der vom Arcus aortae entspringenden grossen Gefässe ausserordentlich interessant.

Einen sehr merkwürdigen Fall einer stark gewundenen Aorta hat Annan (Journal of anatomy and physiol., Vol. 44) beobachtet: der Arcus aortae zieht nach oben, hinten und rechts, biegt dann oberhalb des rechten Bronchus hinter Trachea und Oesophagus herum, um mit einer abermaligen nach links konvexen Krümmung in die Aorta descendens überzugehen. Auch diese zeigt zwei grosse Krümmungen: eine obere nach links konkave, und eine untere nach rechts konkave; die linke Subclavia entspringt in der Höhe des vierten Rückenwirbels. Es handelt sich wohl hier um Persistenz eines rechten Aortenbogens, doch ist damit noch nicht alles an diesem seltsamen Falle gesagt und erklärt. Ein sehr ähnliches Präparat konnte Annan im anatomischen Museum in Cambridge beobachten.

Auch haben Garnier und Villemin (Bibliogr. anat. T. XIX) fast gleichzeitig eine Beobachtung gemacht, bei der die Aorta zunächst 12 mm. von links nach rechts schief aufwärts, dann von vorn nach hinten über den rechten Bronchus und darauf (3 mm.) abwärts an der rechten Seite des Oesophagus verlief. Die Beobachtung betrifft einen Foetus von 27 cm. Scheitel-Steisslänge und wird von den Autoren als Hemmungsbildung erklärt.

In einer Dissertationsschrift von Bernhard (Berlin 1818) wird vom Verfasser ziemlich eingehend der Fall eines rechts verlaufenden Arcus aortae beschrieben. Doch handelt es sich in diesem Falle um einen ganzen Komplex von Missbildungen des Kreislaufes, an deren Spitze ein offengebliebener Ductus arteriosus Botalli mit allen seinen Folgen steht.

Ein gleicher Fall wurde von Bracht im pathologischen Institut in Freiburg i. B. beobachtet.

Zusammenfassend können wir sagen, dass es sich in unserem Falle um eine Entwicklungsanomalie im Bereiche des Aortensystems handelt. Die vierte rechte Kiemenbogenarterie persistiert in Form eines rechts verlaufenden Aorten-

bogens; die linke dagegen ist fast völlig verschwunden. Die Arteria anonyma entspringt links; die rechte Carotis und Subclavia nehmen ihren Ursprung direkt vom Aortenbogen.

Der Befund war ein zufälliger und intra vitam gab die abnorme Lage der Gefässe keine Ursache zu irgendwelchen Funktionsstörungen, hat also lediglich theoretisches, und zwar entwicklungsgeschichtliches Interesse. Von den vielen Ursachen, die vermutlich bei dem Zustandekommen dieser Variation mitgewirkt haben, ist die einer im Bereiche der vierten Kiemenbogenarterie links intrauterin abgelaufener Entzündung der Gefässwand am wahrscheinlichsten.

Literatur-Verzeichnis

Meckel, J. F.: Handbuch der pathologischen Anatomie. Leipzig 1812, S. 434—435.

Henle: Handbuch der systematischen Anatomie. III. Bd., I. Teil, Gefässlehre. 1878.

Schwalbe, Ernst: «Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere.» Jena, Fischer, 1906.

Hertwig, O.: Handbuch der Entwicklungslehre des Menschen und der Wirbeltiere.

Brenner: Archiv für Anatomie und Physiologie, anatomische Abteilung 1883. «Ueber das Verhältnis des Nervus laryngeus inferior vagi zu einigen Aortenvarietäten des Menschen und zu dem Aortensystem der durch Lungen atmenden Wirbeltiere überhaupt.»

Epstein: Transposition der Aorta und Pulmonalarterie ohne Septumdefekt; Persistenz des Isthmus aortae und des Ductus arteriosus (Zeitschr. für Heilkunde, 1886, VII.).

Thorel: Lubarsch-Ostertag's Ergebnisse der Pathologie 1904.

Annan: Journal of anat. and physiol. Vol. XLIV: «Case of an abnormal sinous aorta».

Bernhard: «De arter. e cord. prodeunt. aberrat. Diss. Berol. 1818.

Gross: «Ein Fall von Agenesie der linken Lunge». Ziegler's Beiträge zur pathologischen Anatomie 1905.

Krause: «Die Varietäten des Gefässsystems»; Henle's Handbuch der systematischen Anatomie, III. Bd. I. Teil.

Garnier et Villemin: «Une anomalie très rare de gros vaisseaux de la base du cœur chez un foetus humain». Bibliogr. anatom. T. 19.

Meinertz J.: «Ein ungewöhnlicher Fall von angeborener Missbildung des Herzens». Virch. Arch., 1901, Bd. 166.

Bracht: «Ueber Rechtslagerung der Aorta. Ein Beitrag zur Missbildung des Aortenbogens». Diss. Freiburg i. B. 1908.